

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962

THÈSE

N°

1311

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre CARIDROIT

Né le 1^{er} juillet 1936, à Saint-Cloud (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le

1962

**La place des agénies pulmonaires
dans les broncho-pneumopathies de l'enfance**

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1962

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Pierre CARIDROIT

Né le 1^{er} juillet 1936, à Saint-Cloud (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le

196

**La place des agénisies pulmonaires
dans les broncho-pneumopathies de l'enfance**

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur



IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1962



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543732_0015

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonquet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN : Léon BINET, *Membre de l'Institut*

1^{er} ASSESSEUR : Jean VERNE — 2^e ASSESSEUR : Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.), SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Educat. phys. et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.), BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.), DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale ..	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.), POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales :	
<i>Beaujon</i> : LORTAT-JACOB (J.-L.) — <i>Cochin</i> : LÉGER (L.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : PATEL (J.)	
— <i>Pitié</i> : CORDIER (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : GOSSET (J.) — <i>Salpêtrière</i> : SICARD (A.)	
— <i>Tenon</i> : OLIVIER (Cl.).	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurg. orthopédique et réparat. (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) . .	GAUDART D'ALLAINES (F. DE)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec) . .	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) .	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FÜNK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilit. (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) .	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales :	
<i>Boucicaut</i> : LENÈGRE (J.) — <i>Broussais</i> : SOULIÉ (P.) — <i>Cochin</i> : JUSTIN-BESANÇON (L.) :	
BROUET (G.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : BARIÉTY (M.) — <i>Lariboisière</i> : SÈZE (S. DE) — <i>Pitié</i> :	
DREYFUS (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : KOURILSKY (R.).	
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. DE)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales :	
<i>Baudelocque</i> : LACOMME (M.) — <i>Foch</i> (Suresnes) : MERGER (R.).	
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) .	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) . .	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) . . .	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) .	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) . . .	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) . .	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Sémiologie médicale	DOMART (A.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Médecine	BOUR (H.), LHERMITTE (F.), PEQUIGNOT (H.)
--------------------	--

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie :

MM. CABROL (C.); COUINAUD (C.);
GILLOT (C.); OLIVIER (G.).

Anatomie pathologique :

Mlle GAUTHIER-VILLARS (P.), *pr. s. ch.*; MM. ABELANET (R.); BUSSET (F.); CHOMETTE (G.); GOUYGOU (Ch.), *m. conf.*; NEZELOFF (Ch.); ORCEL (L.); PAILLAS (J.).

Anesthésiologie :

MM. KERN (E.); VOURC'H (G.).

Bactériologie :

MM. BARBIER (P.); CHRISTOL (D.);
LE MINOR (L.); TOURNIER (P.).

Biochimie médicale :

MM. BAULIEU (Et.), *m. conf.*; BOURILLON (R.); CARTIER (P.); DREYFUS (J.-Cl.); GONNARD (P.); KRUH (J.); JÉROME (H.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports :

M. PLAS (F.).

Carcinologie :

MM. BOIRON (M.); DENOIX (P.);
MATHÉ (G.); SELIGMANN (M.).

Dermato-Syphiligraphie :

MM. CIVATTE (J.); DUPERRAT (B.).

Electro-Radiologie :

M. LEDOUX-LEBARD (G.).

Hématologie :

MM. BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.); DAUSSET (J.); DUHAMEL (G.).

Histologie :

MM. COUJARD (R.), *pr. s. ch.*;
MAROIS (M.); RACADOT (J.).

Hydrologie :

MM. BESANÇON (F.); CORNET (A.).

Hygiène :

MM. BOYER (J.), *pr. s. ch.*; BLANCHER (G.); Mlle CORRE-HURST (L.);
M. SAPIN-JALOUSTRE (H.).

Maladies infectieuses :

MM. BASTIN (R.); DUPONT (V.).

Médecine légale :

MM. DEROBERT (L.), *pr. s. ch.*;
FOURNIER (E.); GUENIOT (M.); HADENGUE (A.).

Médecine du travail :

M. ALBAHARY (C.).

Neuro-chirurgie :

M. PERTUISET (B.).

Obstétrique :

MM. GRANJON (A.); HERVET (E.);
LE LORIER (G.); LÉVY (J.); MORIN (P.); MUSSET (R.); ROBEY (M.);
SENÈZE (J.); SUREAU (C.); THOYER-ROZAT (J.).

Ophtalmologie :

MM. BRÉGEAT (P.); DUBOIS (A.);
SARAUX (H.).

Orthopédie :

MM. JUDET (R.); MEARY (R.); POSTEL (M.); RAMADIER (J.).

Oto-rhino-laryngologie :

MM. DEBAIN (J.); PIALOUX (P.).

Parasitologie :

MM. GOLVAN (Y.); LAPIERRE (J.).

Pathologie chirurgicale :

MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.);
CAUCHOIX (J.); CERBONNET (G.);
CHATELIN (C.-L.); DUBOST (Ch.);
DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.);
GARBAY (M.); GARNIER (H.);
GAUDART D'ALLAINES (Cl. de); GERMAIN (A.);
LATASTE (J.); LÉVÊQUE (B.);
LOYGUE (J.); MERCADIER (M.); NATALI (J.);
PELLERIN (D.); PERROTIN (J.);
ROBERT (H.); THOMERET (G.).

Pathologie exotique :

M. SCHNEIDER (J.).

Pathologie expérimentale :

MM. BENHAMOU (J.-P.); BERTHAUX (P.);
BOVIN (P.); CROSNIER (J.);
HARTMANN (L.); LÉPER (J.); MAURICE (J.);
MIKOL (Cl.); RICHT (G.).

Pathologie médicale :

MM. AUSSANNAIRE (M.); BOUVIER (J.);
BOUVRAIN (Y.); BRICAIRE (H.);
BRISAUD (H.); BROCARD (H.); BUGE (A.);
CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.);
COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURRY (C.);
ÉTIENNE (J.-P.); FREZAL (J.);
FRITEL (D.); HENNEQUET (A.);
HIMBERT (J.); HOUSSET (E.); LAROCHE (Cl.);
LESOBRE (R.); MACREZ (C.);
MOREAU (L.); NICK (J.); ROYER (P.);
TOURNEUR (R.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture :

MM. JOSEPH (R.); LAFOURCADE (J.);
LEPERCQ (G.); MANDE (R.);
MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.);
ROSSIER (A.); VIALATTE (J.).

Pharmacologie :

MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).

Physiologie :

MM. BARRES (G.); DEJOURS (P.);
DURAND (J.); GIRARD, *m. conf.*;
HUGELIN (A.); SCHERRER (J.).

Physique médicale :

MM. CHANTEUR (J.); GOUGEROT (L.),
m. conf., *pr. s. ch.*; GREMY (F.), *m. conf.*;
MILHAUD (G.); PELLERIN (P.);
ROUCAYROL (J.-Cl.); TUBIANA (M.),
m. conf.

Pneumo-phtisiologie :
 MM. KREIS (B.); MEYER (A.);
 RENAULT (P.).
 Psychiatrie : M. PICHOT (P.).
 Psychiatrie infantile :
 MM. DENIKER (P.); DUCHÉ (D.);
 FLAVIGNY (H.); LAPRESLE (J.).
 Rhumatologie : M. DELBARRE (F.).

Stomatologie :
 M. CERNÉA (P.); Mme CHAPUT (A.),
m. conf. agr.; M. GRELLET (M.).
 Thérapeutique :
 MM. CHASSAGNE (P.); LAMOTTE (M.);
 MARCHE (J.).
 Urologie :
 MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.);
 QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).
 Clinique chirurgicale :
 MM. ABOULKER (P.); AMELINE (A.),
pr. s. ch.; VERNE (J.-M.).
 Clinique médicale :
 MM. PERRAULT (M.); RAMBERT (P.);
 THIEFFRY (S.).
 Clinique obstétricale :
 MM. GRASSET (J.); MAYER (M.).

Clinique ophtalmologique :
 MM. DESVIGNES (P.); OFFRET (G.).
 Clinique oto-rhino-laryngologique :
 M. MADURO (R.).
 Clinique pédiatrique et puériculture :
 M. LAPLANE (R.).
 Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).
 Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie M. HAUDUROY (P.), *prof. sans chaire*
 Pathologie chirurgicale M. RUDLER (J.), *prof. sans chaire*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J.)
 Secrétaire principal Mlle CHAINTREUIL (G.)
 Conservateur en Chef de la Bibliothèque,
 Conservateur du Musée d'Histoire de la
 Médecine M. le Docteur HAHN (A.)
 Conservateur Mlle DUMAITRE (P.)
 Bibliothécaires Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
 Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
 QUIÉVREUX (E.)

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises
 dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres
 à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JULIEN MARIE
Professeur de la Chaire de Pédiatrie Sociale
Médecin des Hôpitaux
Directeur de l'Institut de Pédiatrie Sociale
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand
honneur d'accepter la présidence
de cette thèse.

En hommage respectueux.

LA PLACE DES AGENESIES PULMONAIRES DANS LES
BRONCHOPNEUMOPATHIES DE L'ENFANCE

-:-:-:-:-

I N T R O D U C T I O N

--:--:--:--:--:--:--:--:--:--:--

Le problème des malformations congénitales de l'arbre bronchopulmonaire, dans leurs formes extrêmes d'hypoplasie et d'agénésie, a pris ces dernières années un aspect entièrement nouveau, du fait des techniques d'exploration qui permettent d'en déceler plus fréquemment et plus précocement la présence.

Longtemps, en effet, ces arrêts de développement des bronches et du parenchyme pulmonaire n'ont été que des découvertes d'autopsie. Mais déjà un fait pouvait surprendre : l'âge auquel les malades pouvaient succomber. On put ainsi constater qu'un poumon presque totalement absent avait cependant été compatible avec une survie prolongée, puisque le malade avait pu atteindre la grande enfance, l'adolescence voire l'âge adulte.

Cette notion devait inciter les observateurs à mieux préciser les causes anatomopathologiques de ce que l'on a désigné du terme général et assez vague de "bronchopneumopathies congénitales", en rattachant des manifestations cliniques fort diverses à la présence d'anomalies de l'arbre respiratoire.

Ces anomalies, sur le plan clinique, peuvent se comporter fort différemment, à gravité égale :

parfaitement tolérées, pratiquement silencieuses, elles ne seront découvertes que lorsqu'un examen radiologique, bronchoscopique aura été motivé par des phénomènes respiratoires banaux, qui peuvent être tardifs;

au contraire, entraînant des accidents eux-mêmes variables : cyanose et insuffisance respiratoire précoces, se manifestant dès la naissance et entraînant plus ou moins rapidement la mort; ou bien, une évolution chronique, prolongée, à type de suppuration, d'hémoptysies, risquant d'entraîner des erreurs de diagnostic étiologique et donc de traitement.

Il est bien évident que la reconnaissance précoce chez le nourrisson d'une anomalie grave telle que l'agénésie pulmonaire aurait beaucoup d'avantages : surveillance armée du petit malade, intervention dès que nécessaire, au lieu de laisser évoluer spontanément les manifestations tôt ou tard sévères que provoque ce trouble de développement broncho-pulmonaire.

Certes, l'absence et le défaut de développement d'un poumon sont connus depuis longtemps, puisque SCHNEIDER dès 1912 en donnait une première classification qui, bien que parfois discutée, est dans l'ensemble encore admise actuellement :

- dans un premier groupe de faits, il n'existe du poumon, ni bronche, ni vascularisation : c'est l'agénésie;
- dans un second groupe de faits, il existe bien un moignon bronchique, mais pas de tissu pulmonaire : c'est l'aplasie;
- dans un troisième groupe de faits enfin, la bronche principale est bien et complètement formée, toutefois son calibre est réduit, la segmentation en est rudimentaire, et donne sur un petit poumon carnifié, sans aucune fonction ventilatoire : c'est l'hypoplasie.

L'embryologie rend compte du stade auquel le développement broncho-pulmonaire s'est arrêté pour que le poumon manque, ou reste rudimentaire, en tous cas, non fonctionnel. Car ce qui retiendra ici notre attention, c'est l'ensemble des facteurs et des manifestations se rattachant à l'absence soit organique soit fonctionnelle d'un poumon. Nous verrons que des discussions se sont élevées sur la classification et la terminologie des agénésies pulmonaires : en fait, ce qui compte sur le plan pratique, clinique, c'est le retentissement de l'anomalie plus que l'anomalie elle-même, puisque, nous l'avons déjà indiqué et nous y reviendrons, certaines anomalies sont bien et longtemps tolérées, d'où leur méconnaissance parfois très prolongée.

Le but des études actuellement consacrées aux agénésies pulmonaires, c'est d'en rendre possible et plus fréquente leur reconnaissance intra vitam : or, la bronchoscopie, la bronchographie, l'angiopneumographie, nous le permettent à condition évidemment que l'on songe à l'anomalie et qu'on entreprenne ces explorations spécifiques.

Nous ne ferons pas des agénésies pulmonaires un "Histoire" qui serait sans grand intérêt, s'il se bornait à l'énumération chronologique des travaux consacrés à la question. En 1959, divers rapports ont été consacrés aux malformations congénitales du poumon, et aux bronchopneumopathies auxquelles elles donnent lieu. Mais à l'occasion de chaque point particulier, embryologie, pathogénie, anatomopathologie et clinique, nous serons amené à citer des noms, des acquisitions, des recherches qui donnent aux agénésies pulmonaires leur aspect actuel, déjà très en progression

sur ce qu'il était il y a quelques années, mais qui réclame certainement la poursuite des recherches.

Nous avons adopté le plan de travail que voici :

tout d'abord, sous l'angle de l'embryogénèse et de la pathogénie de l'agénésie pulmonaire, et de sa traduction clinique, nous exposerons les classifications actuellement admises d'agénésie, aplasie et hypoplasie;

puis nous verrons la traduction clinique de l'anomalie, qui peut demeurer isolée, ou, au contraire, coexister avec d'autres malformations congénitales;

nous insisterons sur les éléments du diagnostic, la clinique ne permettant aucune orientation étiologique, par contre la bronchoscopie, la bronchographie, seront décisives. Quant au traitement, il se limite à des mesures symptomatiques et, en cas d'intolérance extrême, en chirurgie d'exérèse

*

*

*

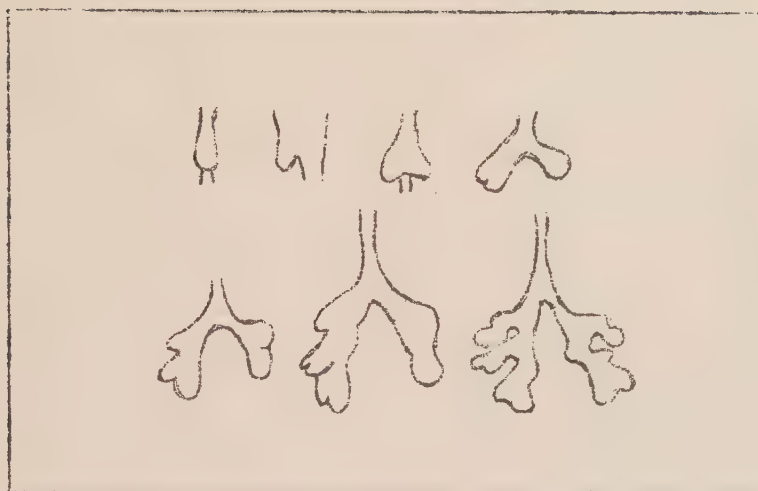
EMBRYOLOGIE ET PATHOGENIE

---:---

Peut-on estimer la fréquence des malformations broncho-pulmonaires congénitales ?

On ne répondra que très approximativement à cette question. Tout d'abord, ce n'est que depuis relativement peu de temps que la statistique a étendu son domaine dans la démographie, et donc dans celui des causes de décès. De plus, jusqu'à ces dernières années, les cas de malformations broncho-pulmonaires n'ont été guère diagnostiqués que lors de vérifications nécropsiques, ce qui de toute évidence ne représente qu'un faible pourcentage de cas. Enfin la proportion varie grandement selon que la fréquence porte sur les nouveau-nés, morts-nés, ou décès de la période périnatale, ou sur l'ensemble des cas, y compris ceux qui parviennent à l'âge adulte. On comprend alors que MAC INTOSH considère que la fréquence des malformations congénitales de l'arbre respiratoire est de 7,5 pour 100, de 16,4 pour 100 selon POTTER, de 18,7 pour 100 selon MAC GREGOR. De plus, il faut bien délimiter les anomalies qui figurent dans ces statistiques, et les chiffres seront infiniment plus bas si l'on ne retient que les faits d'agénésie, qui apparaissent bien rares d'après les cas authentiques publiés dans la littérature médicale mondiale de ces dernières années.

Une statistique globale de l'OMS établissant en 1950 l'ensemble des malformations congénitales, fait figurer en dernier, comme étant les moins fréquentes, les anomalies de l'arbre respiratoire, ce que constate également MAC INTOSH avec 12 localisations



Développement de l'appareil respiratoire humain

selon FISCHER

aériennes sur 433 malformations de tous ordres. THEREMIN en conclut que les grandes anomalies broncho-pulmonaires sont rares.

Pourtant, en pédiatrie, on est d'un avis assez opposé puisque sur 72.907 dossiers d'enfants hospitalisés au Children Memorial Hospital, HOLINGER relève 185 fois des anomalies trachéo-bronchopulmonaires. Nous ne saurions souligner l'intérêt de cette discordance entre la fréquence anatomique et la fréquence clinique, et les difficultés rencontrées de ce fait dans l'étude des bronchopneumopathies dites congénitales malformatives. Car des lésions acquises dès la naissance risquent ensuite de se comporter comme d'authentiques anomalies du développement embryonnaire (kystes parenchymateux par exemple). Autre cause de difficulté, l'imbrication des lésions congénitales et acquises, une malformation embryonnaire ne manquant pas d'être remaniée au cours de la vie par les modifications fonctionnelles et les complications surajoutées : la suppuration qui est la traduction majeure des malformations bronchopulmonaires congénitales en est un exemple frappant.

Aussi DE VRIES écrit-il que "la majorité des dysembryopathies ne sont souvent que des phénocopies de malformations héréditaires", dépendant de facteurs extérieurs agissant sur le fœtus au cours de la vie intra-utérine.

En distinguant dans les malformations bronchopulmonaires celles qui sont véritablement embryonnaires, et celles qui ont été remaniées par des influences extérieures, on arrive à distinguer deux groupes :

les malformations d'ordre embryopathique, et qui doivent avoir été déterminées avant le deuxième mois de la vie intra utérine;

les malformations foetales, déterminées après le deuxième mois de la vie embryonnaire. Il s'agit alors non pas de perturbations de l'embryogénèse des voies respiratoires, mais de troubles de son évolution ultérieure, organogénétique.

Quelques rares cas d'agénésie pulmonaire chez des jumeaux même monozygotes, ne suffisent pas à affirmer le rôle d'une tare héréditaire. Et DELARUE cite le cas d'un seul jumeau atteint, BRETON l'exemple d'une agénésie pulmonaire unilatérale chez un seul des jumeaux monozygotes.

Quant aux influences extérieures, en particulier virales, susceptibles, on le sait, d'entraîner des arrêts de développement intra-utérin limités à un appareil ou organe elles sont théoriquement possibles ici, mais les observations sont rares qui les étayent : zona, grippe au cours de la gestation, ont pu coïncider, fortuitement ou avec une cause de relativité, avec des hypoplasies pulmonaires congénitales dans des cas de FIELD, de HAMBURGER.

Expérimentalement, on a parfois provoqué chez l'embryon des arrêts de développement de l'arbre respiratoire en perturbant la croissance embryonnaire, mais l'anomalie dépend davantage de la date à laquelle les facteurs nocifs se sont exercés, que de la nature de ces facteurs.

Causes génétiques, causes péristasiques, doivent être responsables, selon les cas, des anomalies congénitales de la sphère bronchopulmonaire, sans qu'il soit possible de préciser l'étiologie pure ou complexe de la malformation.

Toujours sur le plan de l'embryogénèse, des classifications ont été établies, en particulier en France par BRETON et DUBOIS en 1957; mais aucune n'est exempte de critiques. Tout d'abord elles sont fondées sur des éléments variables, localisation (bronchique, ou pulmonaire), importance (hypoplasie, aplasie), type anatomopathologique, ce qui confond les dysembryopathies vraies, malformatives, et les affections moins nettement congénitales, et sans doute précocement acquises; enfin souvent sont rangés sous des rubriques différentes des faits qui devraient être groupés. DELARUE propose une classification basée sur les données de l'anatomie et de l'embryologie. Nous ne retiendrons pas les anomalies scissurales et bronchiques, ni les anomalies mineures à type de sténoses et fistules. Par contre les malformations majeures nous fourniront des éléments de classification extrêmement précieux.

Parmi les malformations majeures, nous retiendrons :

- les agénésies, qui peuvent être soit pulmonaires, soit lobaires; uni ou bilatérales;
- les aplasies, elles aussi pulmonaires ou lobaires, uni ou bilatérales;
- les hypoplasies, qui peuvent être partielles, ou globales, le parenchyme étant quantitativement mais non qualitativement altéré; ou encore, avec des anomalies kystiques;
- les séquestrations extra ou intra-lobaires nous intéresseront dans la mesure où elles s'accompagnent d'une agénésie partielle ou totale du poumon homolatéral.

Taille de
l'embryon

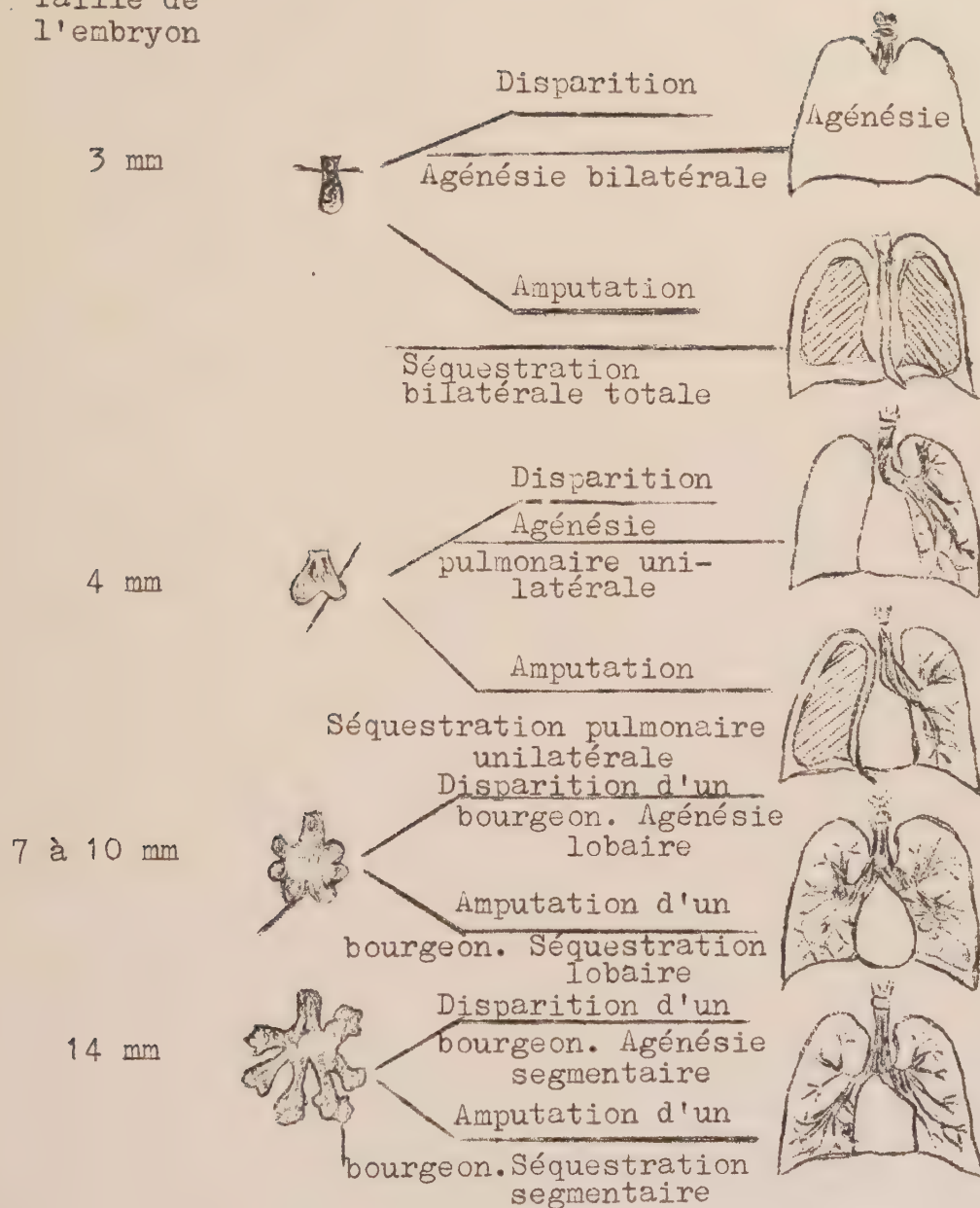


Tableau permettant une comparaison entre le développement des bourgeons bronchiques et l'aspect de la malformation qu'a entraîné leur disparition (agénésie) ou leur désorientation (séquestration).

d'après J. DELARUE, J. PAILLAS, R. ABELANET, G. CHOMETT

Le développement du système broncho-pulmonaire connaît deux stades intra-utérins :

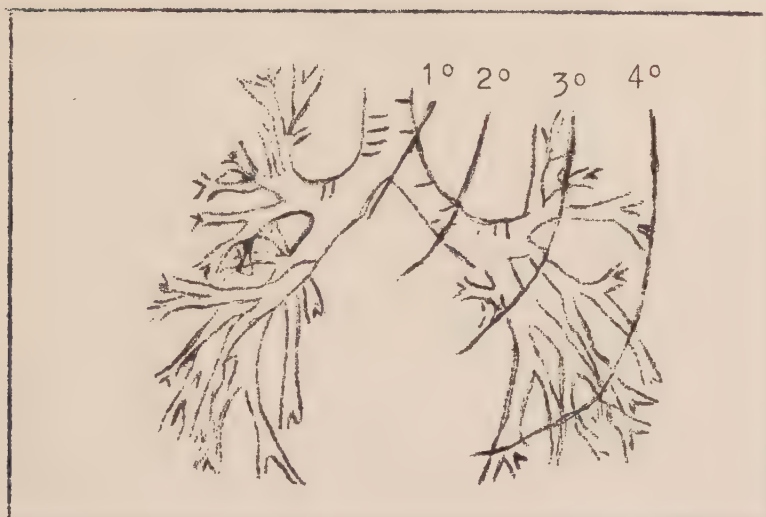
un stade bronchique ou glandulaire, stade embryonnaire, avec importants remaniements vasculaires,

un stade canalaire, foetal.

Selon le moment auquel le développement sera stoppé, on se trouvera devant une agénésie, avec ou sans aplasie pulmonaire ou lobaire, ou devant une hypoplasie.

Agénésie : le terme désigne l'absence congénitale du poumon, selon la définition donnée par HABERLEIN en 1787; mais la définition demeurerait vague et il fallut les progrès de l'embryologie et de la tératologie, au début du XXème siècle, pour préciser avec SCHNEIDER (1909) qu'il s'agissait d'une grande malformation par défaut; pour distinguer aussi les agénésies, correspondant à l'absence totale de bronches et de parenchyme pulmonaire, et les aplasies, dans lesquelles un moignon bronchique existe bien, mais sans parenchyme, donc sans fonction ventilatoire.

Si depuis MORGAGNI en 1762 des descriptions anatomiques d'agénésies et d'aplasies pulmonaires aient été faites ce sont les cas diagnostiqués intra-vitam qui offrent le plus d'intérêt : celui de GILKEY, celui de WELSH, ne datent que de 1928. DELARUE cependant cite l'observation de MUSCH MEYER (1885) concernant le diagnostic d'agénésie pulmonaire porté chez le vivant, d'après les données d'un simple examen physique. Depuis que l'exploration bronchopulmonaire est entrée dans la pratique courante, il est bien évident que les cas se sont multipliés en l'espace d'une quinzaine d'années, en ne citant que les observations de LELONG,



Les lignes noires indiquent les niveaux possibles d'arrêt du développement, correspondant aux différents degrés de bronchopneumopathies malformatives par défaut anatomique.

d'après V. MONALDI

(1944), de FOUQUER (1951), de CAUSSADE (1952), de PIECHAUD (1953), de BARIETY (1954), de MERLIER (1958), de SCARINCI, de ROCHE et CHEMIN (1962). Ces observations concernent le plus souvent des enfants, mais aussi des adolescents et des adultes, dans l'ensemble jeunes d'ailleurs.

L'agénésie bilatérale appartient à la tératologie et par conséquent incompatible avec la vie.

Unilatérale, elle affecte aussi bien le poumon droit que le poumon gauche, le sexe féminin que le sexe masculin. Sa rareté, à nouveau, est difficile à exprimer, encore que certaine : THEREMIN dit l'avoir rencontrée 2 fois sur 30.000 malades examinés, HOLINGER cinq fois sur 73.000 examens; alors que aucune agénésie pulmonaire n'a été rencontrée par OLCOTT au cours de 10.000 autopsies. Faisant une étude critique des cas publiés dans la littérature, WEXELS ne retient que 87 cas qu'il juge authentiques (1951), VALLE élève ce chiffre à 109 en 1955.

Sur le plan anatomique, des différences apparaissent nettement entre agénésie et aplasie :

l'agénésie étant une absence totale d'ébauche bronchique. La trachée se rétrécissant, et se continue directement par la bronche souche unique attirée du côté opposé du fait du déplacement médiastinal;

l'aplasie comportant un moignon bronchique : caréna, tronc bronchique extrêmement réduit, d'une longueur maxima d'un centimètre et demi, et de calibre rétréci. Le moignon bronchique se termine "en doigt de gant", sans posséder aucun élément parenchymateux.

Ce moignon connaît cependant parfois un plus grand développement, et HOLINGER signale sa communication avec la cavité pleurale. DELARUE calcule que sur 80 cas bien décrits, 43 concernaient des agénésies, 37 des aplasies. Dans tous les cas, on signale l'absence d'artère pulmonaire, l'agénésie s'étendant également aux plexus nerveux d'origine pneumogastrique et sympathique.

Du côté de l'agénésie, le vide de l'hémithorax est comblé par l'attraction médiastinale et cardiaque, parfois aussi par le thymus hypertrophié. Il est rare de trouver une plèvre pariétale. La trachée subit des variations anormales et le poumon controlatéral est hypertrophié, parfois malformé, unilobaire ou bilobaire, ou au contraire muni de lobes surnuméraires.

L'enfant porteur d'une agénésie pulmonaire présente dans la moitié des cas d'autres malformations associées, cardiovasculaires (persistance du canal artériel, d'une veine cave supérieure gauche, communication inter-auriculaire, anomalie des veines pulmonaires); osseuses surtout costo-vertébrales; diaphragmatiques, digestives, rénales, spléniques. Citons des cas de bec-de-lièvre, d'imperforation anale, d'exstrophie vésicale. Il s'agit alors de morts-nés, de nouveau-nés pouvant parfois survivre quelques semaines ou quelques mois.

L'agénésie pulmonaire a été trouvée à l'autopsie de sujets décédés d'affections intercurrentes, de traumatismes, et ayant atteint la cinquantaine, la soixantaine et au-delà (78 ans chez un malade de HERRUP) sans qu'aucun signe clinique intra-vitam ait attiré l'attention sur les voies respiratoires et motivé des examens et explorations.

Si les agénésies et aplasies intéressent habituellement la totalité du poumon, il existe des cas limités à un lobe et ces cas risquent alors d'être complètement méconnus. Nous ne nous y attarderons pas, et nous passeront alors aux hypoplasies, malformation par défaut, à vrai dire mal définie et qui comporte des formes globales, avec ou sans anomalies parenchymateuses, partielles également simples ou kystiques : dans les hypoplasies globales sans malformation parenchymateuse, c'est le volume pulmonaire qui est diminué harmonieusement dans son ensemble.

Il ne s'agit en somme que d'une réduction numérique des divisions bronchiques, l'arrêt de développement intra-utérin a donc dû survenir très tardivement, peut-être même au début de la vie néonatale. Il y a souvent absence congénitale d'artère pulmonaire, mais parfois aussi d'anomalies de la vascularisation d'origine aortique.

Les hypoplasies globales peuvent être kystiques, avec aspect proche des bronchiectasies congénitales. C'est au stade canalaire que l'arrêt de développement a dû se situer. Histologiquement on constate l'absence de développement du réseau artériel pulmonaire périphérique, une anarchie dans le développement du système artériel bronchique, d'où kystes, bronchiectasies; enfin, l'absence totale ou presque totale de structure alvéolaire. C'est l'hypoplasie artérielle qui différencie l'hypoplasie kystique des bronchiectasies acquises.

Les hypoplasies partielles peuvent elles aussi rester simples, ou être kystiques; lors de l'intervention, on trouve un lobe dense, lourd, sans lobulation normale, sans système bronchique bien individualisé, le parenchyme étant représenté par une masse blanchâtre, creusée de nombreux kystes de dimensions variables.

Dans les cavités kystiques, il existe des diverticules secondaires nombreux. Histologiquement, le lobe est formé de cavités de dimensions variables tapissées par un épithélium cylindrique cilié, parfois cubique, sans structure rappelant une bronche; pourtant au niveau du hile, il est possible de trouver des éléments cartilagineux et musculaires.

Les bronchopneumopathies malformatives correspondant à ces anomalies du développement embryonnaire et foetal de l'arbre bronchique et du parenchyme ont été classées par V. MONALDI en trois degrés :

Les bronchopneumopathies du premier degré correspondent à l'agénésie, c'est à dire au défaut anatomique de tout un poumon avec absence de bifurcation de la trachée : celle-ci théoriquement devrait passer sans transition dans la bronche principale où le poumon unique prendrait origine; à la place du poumon absent, on ne devrait trouver aucune formation anatomique de cette catégorie. Mais en réalité, CATENA et GUIDI ont montré que macroscopiquement, l'hémithorax du côté de l'agénésie est plus étroit que normalement, la cavité étant revêtue de séreuse pleurale, et occupée par le coeur, le thymus, parfois aussi par une partie du poumon unique, controlatéral. Cette cavité hémithoracique est caractérisée par l'absence complète à son niveau de bronche, de poumon et de vaisseaux. La trachée, de configuration habituellement normale, se continue directement par une seule bronche principale. Les examens bronchologiques vont montrer l'absence d'éperon trachéal; le trajet trachéal subit une inflexion variable, en prolongement direct avec la bronche principale et développement normal du poumon unique.

Dans les bronchopneumopathies par défaut anatomique du second degré, il existe deux bronches principales, plus ou moins normalement constituées; l'une d'elles se termine sans se continuer par des bronches lobaires :

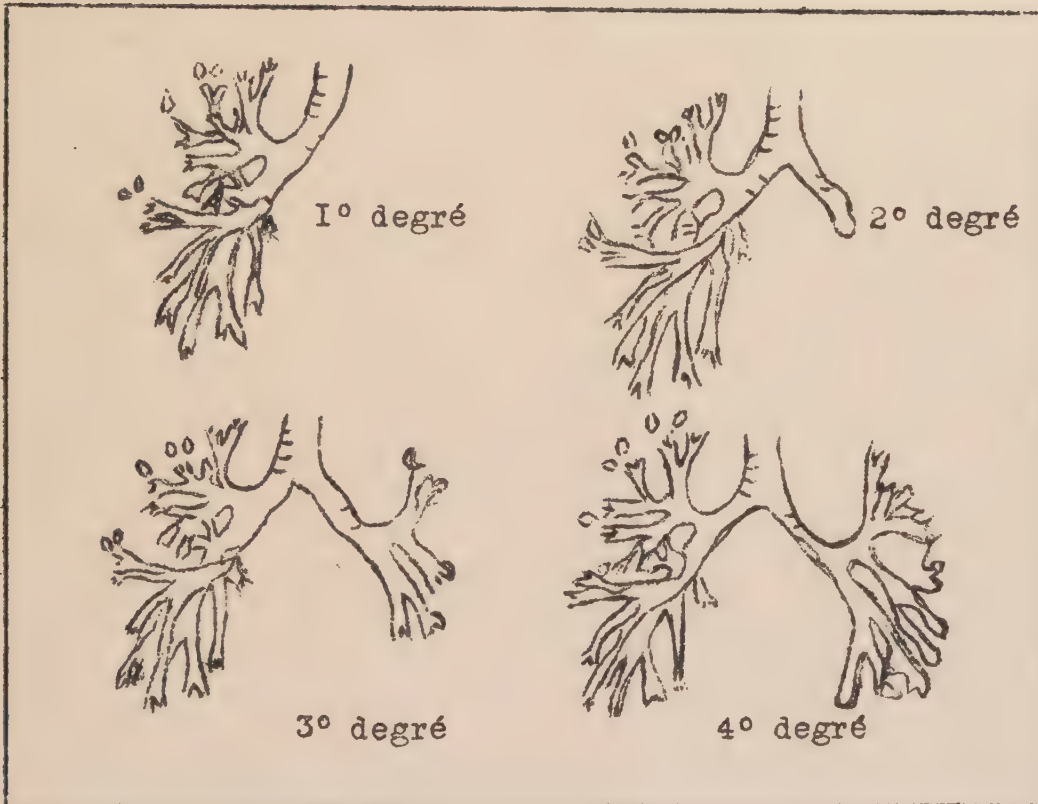
la bronche principale se termine, après un certain trajet, en une formation terminale arrondie, ou bien se continue par de petits canaux irréguliers pouvant déboucher dans une ou plusieurs cavités sacciformes;

à la formation bronchique, succède une masse de tissu amorphe, dense, d'un volume variable, s'accommodant de la cavité hémithoracique qui le contient;

dans cette masse tissulaire, il existe souvent une cavité de volume variable, de siège latéro-supérieur, qui se raccorde par des canaux sinueux, irréguliers, au moignon bronchique. Cette cavité se constituerait à la période d'évolution post-natale, dans l'enfance et l'adolescence, parallèlement au développement du thorax.

MONALDI a décrit huit cas de cette catégorie, et a également observé des formes partielles dans lesquelles deux bronches lobaires font défaut du même côté. Par ailleurs le thorax, le poumon apparaissent de constitution normale, sauf qu'il n'y a qu'un ou deux lobes. CATENA a réuni 17 exemples de bronchopneumopathies partielles du second degré, et 47 formes totales.

Les bronchopneumopathies par défaut anatomique du troisième degré enfin sont dues à l'arrêt de développement en un point quelconque, des bronches lobaires aux bronches sous segmentaires. On conçoit les variantes qui peuvent se produire devant la multiplicité des éléments atteints de l'étendue de la portion bronchique.



Représentation schématique des différents degrés de
bronchopneumopathies malformatives par défaut anatomique

d'après V. MONALDI

Le défaut anatomique peut intéresser la totalité de l'arbre bronchique, et ainsi supprimer tout parenchyme pulmonaire respirant. L'arbre bronchique se termine par des ébauches de bronches lobaires, elles-mêmes continuées par quelques ramifications segmentaires; mieux développées dans d'autres cas, les bronches lobaires se prolongeront par des rameaux segmentaires et sous-segmentaires, numériquement insuffisants, et disposés sans ordre; rameaux eux-mêmes mal formés, dilatés, irréguliers, excavés. Aux formations bronchiques s'ajoute une masse volumineuse de tissu, irrégulièrement interposé entre les cavités bronchiques terminales et la paroi thoraco-diaphragmatique; dans ce tissu, des plages circonscrites, à structure alvéolaire, aux lumières d'importance variable, peuvent être tapissées de cellules épithéliales de type cubique, des cloisons épaisses et fibreuses étant présentes.

Toujours dans les bronchopneumopathies du troisième degré, le défaut anatomique n'intéresse qu'un seul lobe, le reste du poulmon étant ou non malformé. L'arbre bronchique correspondant à la partie malformée s'arrête à un niveau variable de la bronche lobaire, ou des bronches segmentaires et sous segmentaires. Les diverses formations sont modifiées dans leur volume, dans leur configuration, sans présenter toutefois de cavité terminale comme dans le degré précédent. Les mcignons bronchiques portent des masses tissulaires d'importance et de densité variables, avec des canalisations sinueuses.

Toujours dans les bronchopneumopathies malformatives du troisième degré, on peut trouver des anomalies limitées, frappant moins d'un territoire lobaire. Une bronche lobaire normale se poursuit par des rameaux segmentaires parfois terminaux, sans rameaux

sous-segmentaires; sur leur trajet on peut trouver des dilatations kystiques, anpullaires, sacciformes.

Enfin un quatrième degré de bronchopneumopathies malformatives est décrit par MONALDI, comme comportant un tissu pulmonaire normalement aéré mais parsemé de dilatations kystiques, l'arbre bronchique étant normalement développé jusqu'aux bronches segmentaires ou sous-segmentaires, l'anomalie se situant à ce niveau sous forme d'un arrêt de développement de quelques rameaux. Mais nous avons vu combien il était difficile d'attribuer à de telles malformations une origine embryonnaire, le traumatisme respiratoire périnatal pouvant ici être mis en cause, soit primairement, soit en agissant sur des malformations antérieures.

*

* *

C L I N I Q U E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

L'agénésie pulmonaire peut déterminer dès la naissance des manifestations cliniques sévères, voire incompatibles rapidement avec la vie extra-utérine. On conçoit que dès l'établissement de la respiration, le fait que 50 pour 100 du parenchyme aérique font défaut, entraîne des accidents de cyanose, de dyspnée. En dehors de cas de mortinatalité ou de morts périnatales relevant de cette cause, nous avons cherché des exemples montrant que la survie était possible, très brève, ou au contraire, prolongée.

L'observation de A. OYAMADA, B.M. GASUL et P.H. HOLINGER montre un décès au 28ème jour de la vie :

un nourrisson est né à terme, avec un poids de 2.595 grammes. Dès la naissance, une légère cyanose apparait, et la respiration ne s'établit qu'après une aspiration endotrachéale et l'administration d'oxygène. La pointe du coeur est perçue à droite, dans le quatrième espace au-dessous du milieu de la clavicule; on constate une obscurité de l'hémithorax droit où l'on ne perçoit pas de murmure vésiculaire. L'examen radiologique révèle alors une densité homogène de tout l'hémithorax droit; une scoliose lombaire, les vertèbres étant irrégulièrement formées; enfin une anomalie de la première côte. Un électrocardiogramme permet d'éliminer le diagnostic de dextrocardie, et de montrer un rythme sinusal normal, ce qui fit alors penser à la possibilité d'une agénésie du poumon droit. On tente, sans succès, des aspirations de la bronche droite. Quinze jours après la naissance, on tente une injection lipiodolée endobronchique, essai qui doit être rapidement interrompu, en raison

d'une cyanose extrême. Une bronchoscopie au dix huitième jour montre alors l'absence de la bronche droite principale, et la sténose de la bronche gauche. L'enfant devait succomber à l'âge de 28 jours.

A l'autopsie, la coupole diaphragmatique était surélevée jusqu'au niveau de la cinquième côte, la moitié droite du thorax était obstruée par des adhérences oedématisées. Il n'existait pas de poumon droit. Le poumon gauche est libre de toute adhérence, mais ne possède qu'un lobe, lequel est ectasié et bronchopneumonique. Le coeur et le médiastin sont à leur place. D'une artère de dimension normale, deux petites branches irriguaient le poumon gauche. Une unique veine pulmonaire se rendait du poumon gauche à l'oreillette. L'examen histologique montre que la cavité pleurale droite est comblée par un tissu conjonctif embryonnaire de type myxomateux, contenant des ilots de cellules graisseuses, et un stroma de tissu conjonctif fibreux.

E. HUIZINGA a rapporté un cas d'agénésie et plusieurs cas d'hypoplasie pulmonaire :

un enfant de deux ans et 9 mois, de sexe masculin, est trouvé porteur, du côté gauche, d'un moignon de bronche seulement sans parenchyme pulmonaire. Il devait mourir quelques semaines plus tard accidentellement, à la suite de l'aspiration d'un corps étranger qui avait évidemment obstrué le seul conduit aérique et entraîné une rapide et mortelle asphyxie. Les données de la bronchographie qui avaient permis le diagnostic intra vitam d'agénésie pulmonaire, furent confirmées par les constatations nécropsiques.

Les cas d'hypoplasie du poumon droit concernaient des nourrissons et jeunes enfants entre 7 et 15 mois. Dans un de ces cas il existait une anomalie associée, sous la forme d'un situs inversus. On devait trouver à droite une petite bronche latérale alimentant du tissu pulmonaire. Les bronchographies ne permettent pas de conclure s'il s'agissait vraiment d'une bronche rudimentaire du côté droit, ou d'une bronche segmentaire du poumon gauche anormalement déplacé vers le haut. Ces enfants sont encore en vie, et toute vérification anatomique des bronchogrammes est donc exclue.

M. JAUBERT de BEAUJEU, PAPILLON, PINET et LATREILLE ont décrit un cas de poumon opaque chez un enfant de 4 ans et demi, et de malformation complexe objectivée par l'angiographie pulmonaire :

un enfant de quatre ans et demi présente périodiquement des symptômes d'atteinte bronchique. A l'examen radiologique, on découvre un hémithorax opaque, pour lequel toutes les causes étiologiques possibles sont passées en revue :

corps étranger bronchique,
rupture de bronche,
sténose inflammatoire,
dilatation bronchique.

Tous les examens pratiqués éliminent ces causes sans en apporter de plausibles. C'est finalement l'angiographie pulmonaire qui devait mettre en évidence l'existence d'une malformation complexe :

celle-ci comportait en effet l'agénésie des lobes supérieur et moyen avec hypoplasie du lobe inférieur, accompagnée d'une aplasie artérielle.

Les troubles infectieux périodiques, le pronostic favorable de l'exérèse pulmonaire totale chez le jeune enfant font décider de la pneumonectomie.

Dans le cas de PIECHAUD, LAUMONIER & LACOSTE, la petite malade avait atteint l'âge de six ans lorsque fut diagnostiquée l'agénésie pulmonaire complète gauche. La thoracotomie fit confirmer le diagnostic, et permit l'ablation d'un thymus hypertrophié. La pièce opératoire ne présentait aucun signe histologique de régression ni de dégénérescence; aucune autre malformation associée n'a été découverte.

Nous abordons ainsi l'adolescence, avec un cas apporté par J. PITON : un jeune garçon de 16 ans est en bonne santé apparente. Un examen radioscopique de routine fait découvrir l'absence de poumon : hémithorax sombre contrastant ici avec l'absence d'antécédents pathologiques et de signes fonctionnels. Le diagnostic fut établi sur la bronchographie lipidolée et la bronchoscopie. Il est à faire avec l'atélectasie pulmonaire de l'enfant. Pour PITON, cette affection serait moins exceptionnelle qu'on ne l'a admis jusqu'ici, et son origine est probablement génétique.

L'observation de SCARINCI concerne un jeune garçon de 18 ans, hospitalisé en vue d'une exploration bronchoscopique motivée par une atélectasie pulmonaire gauche dont l'origine demeure incertaine. Dix ans plus tôt, le petit malade a été hospitalisé pour "pleurésie tuberculeuse", mais ce diagnostic établi sur la consta-

tation, en radioscopie, d'une opacité homogène pulmonaire gauche, avait été démenti par plusieurs ponctions exploratrices, et par plusieurs tubages gastriques. Dans les antécédents, des bronchites à répétition ont émaillé toute l'enfance de ce jeune garçon. Actuellement il est en bon état de nutrition et de santé. On ne trouve aucun signe fonctionnel au niveau du thorax. A l'inspection, on constate cependant un net aplatissement de l'hémithorax gauche, et une voussure compensatrice de l'hémithorax droit, l'épaule droite étant surélevée. La percussion révèle une matité nette de l'hémithorax gauche, au niveau duquel le murmure vésiculaire est aboli. Les bruits du coeur, normaux, sont perçus très à gauche, sans souffle.

L'examen radiologique du thorax montre :

- une rétraction avec opacité diffuse, homogène, pratiquement complète du champ pulmonaire gauche;
- un rachis complètement dégagé;
- des espaces intercostaux pincés;
- une différence de niveau des deux couples diaphragmatiques, la gauche étant remontée, la droite, abaissée, refoulant un poumon droit très clair;

De profil, l'opacité semble occuper tout l'hémithorax.

En scopie, la coupole droite s'abaisse à l'inspiration, alors que la coupole gauche demeure immobile.

En bronchoscopie, on trouve un éperon trachéal déporté à gauche, une bronche souche gauche diminuée de calibre et n'admettant pas la sonde.

En bronchographie lipiodolée, on peut établir la présence, à gauche, de courts moignons bronchiques se terminant en petites formations sacciformes.

En angiopneumographie enfin, l'injection de diodone au pli du coude a montré que l'opacité au niveau de l'hémithorax avait une origine cardiovasculaire. La veine cave supérieure était déportée vers la gauche. Deux secondes après le début de l'injection, on peut constater que les vaisseaux pulmonaires gauches sont absents; le tronc pulmonaire se continue par une volumineuse artère droite, dont les branches de division sont bien opacifiées. Il existe un court-circuit entre une veine pulmonaire et une branche artérielle.

Cet examen établit également la réalité de l'agénésie à gauche des troncs vasculaires veineux; par opposition, les veines pulmonaires sont bien injectées à droite.

En oesophagographie enfin, on constate que l'oesophage est déplacé vers la gauche. L'électrocardiogramme est normal et l'examen hématologique montre l'absence d'hyperglobulie. L'artériographie pulmonaire a donc confirmé l'absence d'artère et de veines pulmonaires à gauche. L'hémithorax gauche est entièrement occupé par le coeur, le tronc de l'artère pulmonaire, et l'aorte.

Ainsi, cet adolescent présente une absence congénitale du poumon gauche, sans arbre bronchique, sans système vasculaire pulmonaire. La bronchoscopie, la bronchographie, l'angiopneumographie, ont permis d'aboutir à cette agénésie pulmonaire isolée, sans malformation cardiaque en dehors du déplacement du coeur dans l'hémithorax gauche. Cliniquement il n'existait ni cyanose, ni dyspnée, ni tachycardie, ni hippocratisme digital.

Cette observation se rapproche beaucoup de celle de BARIETY qui lui est antérieure de peu (1955). Ce qui est intéressant dans ce cas de SCARINCI, comme dans les autres cas d'adulte, c'est le fait que l'absence totale d'un poumon sans aucune autre lésion ni malformation, peut permettre une vie en tous points normale. Embryopathie ou anomalie embryogénique très précoce (LELONG) son diagnostic clinique intra vitam est pratiquement impossible, ou du moins l'était jusqu'à nos jours, où les moyens d'exploration bronchique vont permettre de plus en plus de découvrir ces cas latents et sans doute plus nombreux qu'on ne l'avait d'abord supposé.

Nous citerons deux cas d'adultes, qui illustrent bien le type de manifestations cliniques et les erreurs de diagnostic et de traitement que risquent de comporter l'agénésie pulmonaire.

ROCHE et CHEMIN, d'Avignon, ont rapporté récemment deux cas d'hypoplasie pulmonaire, diagnostiquée à 27 et à 45 ans respectivement :

Un cas concerne un manoeuvre algérien qui en 1952 à l'âge de 27 ans, fait un premier incident pulmonaire : une hémoptysie nécessita l'hospitalisation du malade pour tuberculose pulmonaire. Mais cette hospitalisation devait se prolonger pratiquement sans interruption pendant cinq ans, dans de multiples hôpitaux et sanatoriums, sans que le traitement par les antibiotiques ait réussi à négativer la bacilloscopie du malade.

Le malade séjourne chez lui, dans un état précaire, puis il est envoyé en France, en 1957, pour une intervention chirurgicale. A l'entrée en sana, l'état général est médiocre, la dyspnée est modérée, l'expectoration, de moyenne abondance (10-15 crachats) contient du B.K. La vitesse de sédimentation sanguine est alors de 26-53.

A l'entrée en sana, sur les radiographies, on distingue à droite des nodules apicaux, des séquelles pleurales de la base; à gauche, un hémithorax sombre avec déviation de la trachée, sinistocardie, hernie du poumon droit à gauche de la colonne vertébrale, une cage thoracique quelque peu rétractée.

On prend des clichés plus poussés, après ingestion de baryte : cette fois, l'oesophage apparait, attiré à gauche tandis que la coupole diaphragmatique du même côté est surélevée. Le malade refuse un examen angiographique.

L'examen fonctionnel montre une capacité vitale de 1,600 l, un coefficient de Tiffeneau de 62 pour 100, une ventilation maxima-minute de 37 pour 100, une consommation d'oxygène de 265 cm³.

Un lipiodol montre alors :

que la lobaire supérieure, de longueur normale, se continue par le tronc commun de l'apicale et de la dorsale qui se terminent en culs-de-sac;

qu'au-dessous de ce tronc commun nait le segment ventral; qu'au niveau de la lingula, et des branches segmentaires de la lobaire inférieure, le lipiodol, stagnant, forme de nombreux lacs.

L'état général s'améliore, les nodules apicaux droits se stabilisent, l'apyrexie s'installe : ces conditions favorables font décider d'une intervention; une pleuropneumectomie gauche (O.MONOD). On extirpe sans difficulté un poulmon carnifié du volume d'un poing, et pesant 250 grammes.

Histologiquement :

" Dans ce poulmon extrêmement remanié par la sclérose, les lésions
" sont surtout cependant des lésions tuberculeuses qui sont de type
" fibro-caséux, avec plusieurs excavations. Il n'y a pratiquement
" plus de parenchyme aéré, mais seulement des vestiges de parenchy-
" me atélectasique, réduit à des groupes de structures bronchiolai-
" res pseudo-glandulaires ".

Dans les prélèvements effectués, on ne devait trouver que des réactions minimales, surtout inflammatoires, sans images nettes de bronchiectasies. Un prélèvement hilair montre l'anthracose et la sclérose inflammatoire des ganglions, sans lésions tuberculeuses à ce niveau.

Les suites opératoires ont été mauvaises, avec poussée tuberculeuse à droite, essaimage de type bronchopneumonique étendu, rebelles aux antibacillaires, et la mort survient trois semaines après l'intervention, le malade ayant 34 ans. Il s'agissait donc d'une hypoplasie du poulmon gauche compliquée de tuberculose.

Un autre cas de ROCHE et CHEMIN concerne un malade de 45 ans, mais qui a fait à 29 ans une hémoptysie sans suite; auparavant, on ne relève aucun antécédent ni aucun signe pulmonaire au cours de l'enfance et de l'adolescence. A 45 ans il est hospitalisé pour épisode pulmonaire aigu : il s'agit d'une tuberculose apicale droite,

ulcérée, avec bacilloscopie positive. A l'entrée en sana, l'état général est médiocre, avec dyspnée marquée, tachyarythmie, perception de la pointe du coeur en arrière, à gauche de la colonne vertébrale. Puis l'évolution s'émaille de poussées successives de suppuration bronchique, de fièvre. Les antibacillaires nettoient rapidement les lésions pulmonaires droites, les crachats deviennent négatifs.

Les radiographies avaient montré des lésions apicales d'allure fibreuse au sein d'un parenchyme emphysémateux. Mais c'est surtout l'hémithorax gauche qui frappe par son aspect sombre, rétracté vers la gauche tandis que la trachée, l'oesophage et les organes médiastinaux sont attirés vers la gauche, sans rétraction de la cage thoracique, mais escamotage du coeur; on observe enfin une volumineuse hernie du poulmon droit à gauche.

Les tomographies ne sont guère plus explicites; poche gazeuse ovulaire à 11 cm du plan dorsal, de siège apical, et hernie du poulmon droit à gauche; de même un examen baryté des voies digestives n'apporte rien de plus.

La capacité vitale n'atteint pas 1 litre : 0,790; le coefficient de Tiffeneau est par contre de 84 %. La consommation d'oxygène est de 240 cc. Une bronchoscopie fait constater l'attraction de la bronche gauche qui ne respire pas mais sécrète abondamment; il existe un balancement médiastinal important.

Un bronchogramme lipiodolé est pratiqué de face, en oblique antérieure droite, de profil. En oblique surtout, il révèle que : de la lobaire supérieure gauche anormalement courte, se détachent avec netteté le segment dorsal et le segment apical qui tous deux

se terminent par des moignons. On distingue mal le segment ventral. Un court moignon dilaté doit correspondre à la bronche de Nelson. Au niveau des deux segments lingulaires, le lipiodol forme des lacs. La lobaire inférieure est informe, ses bronches segmentaires sont atrophiées avec des récessus anfractueux sur leur parcours. L'arbre bronchique est donc considérablement atrophié, et le volume du poumon gauche ne peut qu'être réduit. L'évolution s'aggrave et le malade meurt en cachexie cinq mois après son hospitalisation. Ainsi, une hypoplasie du poumon a été parfaitement tolérée jusqu'à l'âge de 30 ans; une hémoptysie, puis des poussées de suppuration bronchique de gravité croissante, ont entraîné la mort par cachexie, à l'âge de 47 ans.

Ces cas confirment bien la description clinique selon laquelle, après une phase de tolérance parfaite plus ou moins brève ou prolongée, des accidents éclatent, à deux ans, à dix ans, à 20 ans ou à 30, sous la forme surtout de signes fonctionnels, mais surtout d'épisodes infectieux, de suppuration et d'hémoptysies. Ces dernières peuvent marquer le début de la phase évolutive.

Quant au pronostic, il semble assez sévère pour ces hypoplasies pulmonaires, puisque dans les cas d'agénésie reconnue à la naissance, la mort survient dans les cinq premières années de la vie dans 50 pour 100 des cas. Dans l'hypoplasie, l'évolution reste conditionnée par les épisodes de suppuration, qui se produiront d'autant plus facilement que le poumon sera plus développé : une surinfection tuberculeuse n'est pas rare, qui compliquera et aggravera encore les lésions, et leur pronostic.

Nous voudrions résumer la clinique de ces agénésies pulmonaires, pour insister sur leur atypie et l'impossibilité de fonder sur la symptomatologie seule un diagnostic positif et différentiel : pour les agénésies pulmonaires totales, l'affection risque si elle est latente, de demeurer longtemps méconnue, car l'aspect extérieur du thorax ne la révèle pas. Lorsqu'existent des symptômes fonctionnels, le plus souvent c'est sous une forme peu évocatrice : on se trouve en effet devant un syndrome bronchorrhéique, ayant débuté dès les premiers temps de la vie. L'aspect et l'évolution du syndrome risquent d'en imposer pour une bronchiectasie congénitale, pour une pneumopathie à forme récidivante. Dans le cas très exceptionnel de HOLLINGER, un pneumothorax suffocant a mis sur la voie du diagnostic; dans le cas de MAIER, la dyspnée très intense a elle aussi commandé des explorations révélatrices de la malformation; mais ce sont là des éventualités exceptionnelles. L'examen radiologique systématique a été révélateur de l'agénésie pulmonaire chez le malade de BARTLEY, alors que dans d'autres cas, l'exploration radiologique était commandée par un virage de cutiréaction tuberculinique, comme chez le malade de MERLIER, ou par une inhalation de corps étrangers, comme dans trois cas américains.

Même l'auscultation, la percussion, l'examen clinique du thorax risquent d'être négatifs lorsque le poumon contrôlatéral, souvent en expansion, est venu combler l'hémithorax inhabité. Et si l'on perçoit bien une matité, un silence respiratoire en dehors de cette zone de comblement, on pense alors à un épanchement pleural, à une atélectasie.

Lorsque l'agénésie se limite à un lobe, les symptômes cliniques sont analogues, dans leur discrétion et leur atypie, à ceux de l'agénésie totale.

En cas d'hypoplasie pulmonaire partielle, simple ou kystique, la symptomatologie est dominée par la cyanose, signe fonctionnel de loin le plus constant; il s'y ajoute le plus souvent de la dyspnée. L'examen clinique révèle tout au plus une aire de matité localisée à la partie supérieure d'un des hémithorax. Des épanchements multiples sont possibles au niveau des plèvres, du péritoine, du péricarde; parfois même a été décrite une véritable anasarque.

En 1957, et devant cette symptomatologie bronchopulmonaire sans caractères pathognomoniques, SCARINCI écrivait que le diagnostic intra vitam est presque impossible. Mais s'il est en effet impossible sur le plan de la clinique, il reçoit de la bronchoscopie, de la bronchographie lipiodolée, de l'angiopneumographie, des renseignements décisifs et de plus en plus, à condition que l'on y pense, l'agénésie pulmonaire sera diagnostiquée pendant la vie et même précocement, ce qui permettra la sanction thérapeutique la plus logique : l'ablation d'un moignon bronchique sans valeur fonctionnelle, mais susceptible d'être le point de départ de complications graves, suppuration et hémorragie, qui tôt ou tard risqueront de menacer la vie du malade.

D I A G N O S T I C

— — — — —

De ce qui précède, apparaît avec netteté la nécessité d'un diagnostic précoce chaque fois que la symptomatologie d'épisodes respiratoires récidivants, de troubles fonctionnels à type de cyanose et de dyspnée, ne fait pas la preuve de son étiologie.

L'examen radiologique est évidemment un geste que l'on effectue systématiquement devant un syndrome respiratoire de l'enfant. Mais il ne donne pas de réponse précise sur la nature de la lésion qui obscurcit un hémithorax. Les clichés n'en donnent pas moins une première et nécessaire orientation que ni la clinique, ni l'examen physique, n'apporteraient. Parlant des agénésies pulmonaires complètes, DELARUE, PAILLAS et leurs collaborateurs écrivaient récemment que "la radiographie est le temps essentiel de l'examen : elle permet, sinon d'affirmer, du moins de présumer l'existence d'une agénésie pulmonaire : le médiastin, le coeur sont aspirés, par le vide de l'hémithorax inhabité, du côté de l'agénésie. Il existe également une attraction de la trachée vers le côté malformé. L'hémithorax privé de son poumon apparaît totalement opaque. Dans les hypoplasies partielles, les signes radiologiques sont très caractéristiques, car le poumon atteint par la malformation fait hernie du côté opposé, avec également déplacement médiastinal et cardiaque; dans les formes kystiques, l'opacité limitée correspondant au lobe hypoplasique est creusée de multiples formations kystiques, avec souvent des images d'épanchements pleuraux et péricardiques.

CATALANO et PACILIO, à propos de six observations personnelles de bronchopneumopathies malformatives, décrivent comme suit les signes radiologiques positifs et différentiels des aplasies pulmonaires :

à l'examen thoracique direct, le côté de la malformation est le siège d'une opacité homogène avec attraction médiastinale marquée; l'hémithorax du côté malformé est plus petit que son congénère; les espaces intercostaux sont discrètement rétractés, l'opacité pulmonaire est plus ou moins homogène; il est possible d'y voir, dans la partie haute, apicale, sous-claviculaire, des aréoles d'hyperclarté, d'étendues variables. La silhouette cardiovasculaire, totalement attirée, perd ses contours précis; le poulmon normal est distendu, de sorte que les ramifications bronchovasculaires de sa base dépassent la ligne médiane, débordent même parfois dans l'hémithorax du côté opposé. Il ne s'agit pas de l'image d'un poulmon emphysémateux, mais d'un poulmon en hyperdistension.

Le parenchyme sain est indemne de toute lésion ancienne ou actuellement évolutive.

Il est parfois possible de reconnaître l'image de la trachée et des grosses bronches dans l'opacité de l'hémithorax malformé, car ces structures sont attirées de ce côté et s'infléchissent plus ou moins. La bronche principale peut parfois apparaître, avec ses quelques centimètres de longueur se terminant en cul-de-sac.

La tomographie apporte des aspects bronchiques plus évocateurs, et l'étude des aréoles apicales et sous-apicales de dimensions variables, aux contours minces et irréguliers sans niveaux,

ni parenchyme environnant. Un élément important est représenté par la stabilité des images radiographiques et tomographiques, les aréoles apicales demeurant constantes pendant des années d'observation (jusqu'à 20 ans dans un cas de CATALANO et PACILIO).

L'image oesophagienne est normale, sans dilatation secondaire.

Des erreurs dans le diagnostic radiologique ont cependant été commises. En particulier, on peut penser à un fibrothorax devant un hémithorax opacifié, avec rétraction de la cage thoracique, attraction médiastinale, aréoles d'hyperclarté apico-sous-apicales, prises pour des excavations. Contre ce diagnostic, on relèvera le passé clinique remontant à la première enfance souvent, la négativité de la recherche du B.K. - sauf en cas de surinfection tuberculeuse dont nous avons cité un exemple plus haut.

La rétraction des espaces intercostaux existe en cas d'agénésie pulmonaire, mais elle est beaucoup moins importante que dans le fibrothorax. De plus il faut savoir distinguer entre aréoles hypertransparentes, et véritables cavernes. La présence d'une bronche aboutissant à un cul-de-sac sera un signe d'orientation vers le diagnostic d'agénésie.

On saura aussi distinguer les syndromes d'atélectasie rétractile d'autres causes, intrinsèques ou extrinsèques, susceptibles d'obstruer totalement la bronche. Les commémoratifs, les signes objectifs, les signes radiologiques et bronchoscopiques, toutes ces données seront confrontées pour aboutir au diagnostic de probabilité d'aplasie pulmonaire. La décision appartient à la bronchographie et à l'angiopneumographie. La bronchoscopie, chaque fois qu'elle

peut être pratiquée - mais on prévoit le danger qu'il y a à obstruer une bronche principale lorsque celle-ci est unique - est absolument décisive. De plus elle permet de préciser à quel niveau la malformation se situe.

Il faut d'ailleurs confronter les données fournies par la bronchographie, la radiologie, l'endoscopie, ce qui permet de ramener le diagnostic aux points positifs suivants :

élément d'ordre quantitatif pratiquement constant : c'est la disproportion entre le volume de la cage thoracique, à peu près normal, et le volume des poumons, l'organe agénésique étant absent ou très réduit, le poumon normal étant lui très augmenté;

élément d'ordre qualitatif, concernant l'aspect des champs pulmonaires : opacité homogène mais laissant voir le plus souvent dans sa texture la bronche principale depuis son abouchement dans la bifurcation trachéale, parfois des plages d'hyperclarté, le poumon controlatéral, normal, étant de transparence inchangée.

Ces signes radiologiques, attentivement étudiés, permettront de distinguer la bronchopneumopathie malformative du second degré des autres syndromes rétractiles du thorax; dans le fibrothorax en particulier, le cliché montre la participation de la paroi, le déplacement du poumon controlatéral coexistant avec une distension parenchymateuse génératrice des plages d'hyperclarté signalées plus haut.

La bronchographie apportera des éléments décisifs dans le diagnostic positif et différentiel de bronchopneumopathie malformative;

comme typiques, il faut considérer les aspects suivants :

l'arrêt de la bronche principale, après un court trajet, en tête de massue, en bec de flûte ou en doigt de gant; à quelques centimètres de son origine, la bronche principale peut également se terminer en une poche en entonnoir irrégulier, se continuer par un ou plusieurs rameaux minces et courts se terminant eux-mêmes en cul-de-sac ou donnant sur des cavités sacciformes;

troisième aspect possible, la bronche principale conserve une morphologie normale, mais se poursuit par des petites branches de subdivision irrégulières, qui aèrent les rameaux lobaires.

L'endoscopie montre une modification de la muqueuse bronchique, amincie, aux plis longitudinaux irréguliers, aux éperons d'aspect membraneux, alors que l'endobronche a en partie perdu sa structure annulaire.

Les bronchopneumopathies par défaut anatomique du degré III donneront des aspects radiologiques variables selon que l'arbre bronchique participe totalement ou partiellement à l'agénésie. Si l'agénésie frappe la totalité de l'arbre bronchique, les aspects sont analogues à ceux du degré II, en plus atténués et plus variés aussi :

le médiastin est déplacé dans des proportions moindres; le poumon atteint est moins diminué, son opacité est moins homogène, elle est parsemée en totalité de plages d'hyperclarté. A ce stade III, les bronchographies font état d'un arbre normal jusqu'aux bronches segmentaires, voire sous-segmentaires. L'endoscopie ne révèle qu'une image d'inflammation chronique, en particulier lorsque cliniquement on observe des épisodes suppuratifs répétés.

Les aspects bronchographiques des bronchopneumopathies malformatives sont donc variables selon le degré de l'atteinte; ils diffèrent foncièrement de ceux d'une sténose intrinsèque ou extrinsèque. DI RIENZO considère les images comme pathognomoniques d'agénésie, CATALANO pense au contraire que si la bronchographie fournit des indications nettes, celles-ci sont loin d'être pathognomoniques. Le mode de terminaison de la bronche atteinte est variable, et non toujours selon les deux types de moignon pointu à contours réguliers et lisses, ou en doigt de gant, selon la distinction schématique de BEUTEL & STRAND. L'aspect bronchographique reste polymorphe, encore que distinct de celui du fibrothorax. Car dans ce dernier cas, l'arbre bronchique est visible en totalité, bien que ses ramifications soient le siège d'ectasies nombreuses sans images de terminaisons en cul-de-sac.

L'angiocardigraphie a apporté des éléments nouveaux au diagnostic d'agénésie pulmonaire. Tout d'abord le coeur apparaît complètement refoulé du côté de la malformation, subissant en outre une rotation sur son axe longitudinal. Mais surtout, on constate l'absence de ramifications artérielles pulmonaires et de veines pulmonaires du côté atteint, et une hyperdistension vasculaire du côté opposé, normal.

Il faut savoir qu'un aspect angiocardigraphique très voisin est obtenu dans les absences congénitales d'un rameau de l'artère pulmonaire, fait rare et donnant des symptômes radiocliniques très différents. Dans les syndromes rétractiles d'origine tuberculeuse, l'angiocardigraphie peut montrer une artère pulmonaire et ses ra-

meaux de calibre rétréci, également un rétrécissement des veines, mais non point leur absence.

Dans l'observation de SCARINCI, l'angiopneumographie avait montré l'origine cardiovasculaire de l'opacité occupant l'hémithorax; le déplacement de la veine cave supérieure; l'absence des vaisseaux pulmonaires du côté de l'agénésie, alors que du côté normal l'artère était volumineuse avec ses rameaux bien visibles. L'angiographie avait également établi l'agénésie des troncs veineux du côté atteint, alors que ceux-ci étaient bien injectés du côté normal. C'est donc essentiellement sur l'absence d'artères et de veines pulmonaires du côté de l'agénésie, c'est-à-dire, radiologiquement parlant, de l'hémithorax opaque, que l'artériographie donnera les éléments décisifs du diagnostic.

Dans le cas de MERLIER & HUMEL, concernant une agénésie pulmonaire gauche décelée chez une jeune fille de 19 ans la bronchoscopie avec bronchocinématographie précisa l'existence d'un moignon bronchique gauche sans divisions. L'angiocardiographique révéla alors l'absence d'artère pulmonaire gauche, et l'existence d'une ébauche veineuse du même côté.

Ainsi, nous disposons des moyens d'exploration susceptibles d'établir avec certitude le diagnostic d'agénésie pulmonaire, diagnostic auquel il faudra penser lorsque dès le jeune âge, des épisodes respiratoires, d'abord fonctionnels, puis suppuratifs, voire hémorragiques, se répètent sans faire la preuve de leur étiologie. Mais il faut également se rappeler qu'une telle malformation peut être parfaitement tolérée longtemps; son dépistage précoce n'en

est pas moins essentiel, car alors le diagnostic sera porté avant que surviennent les complications de surinfection, au nombre desquelles la tuberculose ne saurait être exclue.

Quelle attitude thérapeutique apporter en tant que sanction du diagnostic d'agénésie pulmonaire ?

On ne peut espérer une évolution spontanément régressive, puisque les causes, anatomopathologiques, demeurent. Tout au plus mettra-t-on en œuvre des moyens thérapeutiques symptomatiques. Mais la suppuration en cas d'agénésie pulmonaire se montre habituellement antibiotico-résistante.

Le seul traitement est l'exérèse du moignon broncho-pulmonaire; cette décision sera aussi précoce que possible, et cela pour deux raisons :

- la première, c'est que mieux vaut intervenir avant les complications infectieuses;
- la seconde, c'est que l'exérèse, avec nos moyens actuels, est parfaitement tolérée par l'enfant, même très jeune; on ne peut parler de "sacrifice", puisqu'il s'agit de supprimer une structure non fonctionnelle, comme l'ont prouvé les résultats de diverses explorations respiratoires.

Faute d'intervenir, on promet le malade à une mort plus ou moins prochaine, mais inéluctable, par cachexie secondaire à la suppuration, aux troubles respiratoires progressifs.

CONCLUSIONS

— — — — —

I. L'agénésie pulmonaire, ou absence d'un pœumon, relève d'un arrêt du développement embryonnaire au niveau de l'arbre bronchique. Cet arrêt peut se faire à des niveaux différents, réalisant l'agénésie à des degrés divers, agénésie totale ou partielle, aplasie, hypoplasie.

II. Cette malformation congénitale, longtemps connue seulement à titre de constatation nécropsique, peut aujourd'hui être diagnostiquée intra-vitam. Si la symptomatologie clinique est atypique, voire silencieuse, les examens radiographiques et tomographiques, bronchographiques, endoscopiques et angiocardiographiques, permettent le diagnostic intra-vitam et de l'agénésie, et de son étendue.

III. Ce diagnostic est extrêmement important, et de sa précocité dépend tout le pronostic des bronchopneumopathies malformatives auxquelles l'agénésie pulmonaire donne lieu. En effet, dès le jeune âge apparaissent des signes fonctionnels, dyspnée, cyanose, et plus tard, des complications suppuratives, voire hémorragiques, entraînant plus ou moins rapidement la mort en cachexie.

IV. L'agénésie pulmonaire peut demeurer longtemps latente, et n'être découverte, fortuitement ou lors d'un examen motivé par un épisode respiratoire banal; c'est ainsi que des diagnostics ont été portés chez le grand enfant, chez l'adolescent, chez l'adulte et même à un

Âge avancé. Mais la méconnaissance de la malformation non seulement laisse la porte ouverte aux complications, mais encore donne parfois lieu à des diagnostics erronés, ou incomplets, et donc à des traitements inutiles, ou intempestifs.

IV. Outre les mesures symptomatiques, le traitement de l'agénésie pulmonaire est l'exérèse dès le diagnostic porté. En effet, cette intervention est bien tolérée même chez le jeune enfant; elle n'a-
moindrit pas la fonction respiratoire, puisqu'il s'agit d'exciser un moignon exclu de toute ventilation, mais exposé à des complications infectieuses.

VU, le Président de Thèse,

VU, le Doyen,

Monsieur le Professeur JULIEN MARIE

Monsieur le Professeur BINET

VU, le Recteur,

J. ROCHE

DELARUE J., PAILLAS J., ABELANET R., CHOMETTE G. - Les bronchopneumopathies congénitales.

Les Bronches IX pages 114-211, 1959.

FOUQUET, HEIMANN, ARNOLDI - Agénésie totale du poumon gauche bien tolérée chez une fillette de douze ans.

Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 5 Oct. 1951.

HOCHBERG, NACLERIO - Congenital pulmonary agenesis.

Dis. of the Chest XXVI page 274, Sept. 1955.

HUIZINGA E. - Agénésie et hypoplasie du poumon.

Congrès Soc. Broncho-Oesophag. Langue Franç. Paris
25 Oct. 1957.

JAUBERT DE BEAUJEU M., PAPILLON J., PINET F., LATREILLE R. -

Poumon opaque chez un enfant de quatre ans et demi.

Malformation complexe diagnostiquée par l'angiographie
pulmonaire. Réun. Lyonn. Péd. 17 Mars 1957.

LACHAPELLE A.P., CLARAC J. - Agénésie pulmonaire à symptomatologie digestive chez un nourrisson.

Journ. Radiol. XXXI pages 280-281, 1950.

LAZARD P. - Un cas d'agénésie pulmonaire droite.

Soc. Pneumophtisiol. Algérie 17 Déc. 1960.

LELONG M., VIALATTE J., COUDER F., GIFFARD E. - Un cas d'absence congénitale du poumon gauche avec autres malformations

homolatérales. Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris IV
pages 715-722, 5 Mai 1950.

LEVY-VALENSI, SUDAKA, EISEMBETH - Agénésie bronchique droite chez un enfant de cinq ans constatée par bronchoscopie.

Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris XXIII pages 749-757, 1948.

MAIER H.C., JOULD W.J. - Pulmonar agenesis with vascular compression of tracheobronchial tree.

Journ. of Ped. XLIII pages 38-42, Juil. 1953.

MERLIER M., HUMEL J., CASTERO & Coll. - A propos d'un cas d'agénésie pulmonaire.

Journ. Fr. Méd. Chir. Thorac. XII p. 125, 1958.

MOLINA C., PARENTI J., SIRVEN J. - Aplasie pulmonaire gauche chez un adulte de 32 ans.

Soc. Pneumophtisiol. Algérie 17 Déc. 1960.

MONALDI V. - Les bronchopneumopathies malformatives par défaut anatomique.

Les Bronches IX pages 93-113, 1959.

OYAMADA A., GASUL B.M., HOLINGER P.H. - Agenesis of the lung; a case and review of literature.

Am. Journ. Dis. Child. LXXXV pages 182-201, Fév. 1953.

PIECHAUD F., LAUMONNIER P., LACOSTE G. - Sur un cas d'agénésie pulmonaire. Réunion Pneumonol. Sud-Ouest Pyrénéen Janv. 1953, in Journ. Méd. Bordeaux Juin 1953.

PITON J. - Un cas d'agénésie pulmonaire.

Soc. Fr. Path. Resp. 11 Mai 1958.

REVENTOS, ALBERTIN, SITGES - Hypoplasie pulmonaire (Considérations à propos de deux cas).

Poumon Coeur page 1047, Déc. 1958.

ROCHE A.D., CHEMIN T. - A propos de deux cas d'hypoplasie pulmonaire. Presse Méd. LXX pages 1511-1513, 20 Juin 1962.

SADA, CIRLA - Un caso di agenesia lobare del polmone.

Minerva Med. page 1686, 1956.

SCARINCI C. - Agénésie totale du poumon gauche, bien tolérée chez un homme de 20 ans.

Ann. Otorhinolaryng. pages 643-650, 1953.

SCARINCI C. - Agénésie pulmonaire gauche chez un jeune homme de 18 ans diagnostiquée par bronchoscopie, bronchographie et angiopneumographie.

Presse Méd. LXV pages 1211-1212, 26 Juin 1957.

SMITH R.A., BECH A.D. - Agenesis of the lung.

Thorax XV pages 28-33, 1958.

TURIAF J. - Agénésie pulmonaire.

Revue du Praticien VI pages 67-75, Juin 1953.

WERNER - Le diagnostic bronchoscopique et bronchographique des agénésies du poumon chez le nourrisson.

XVIIIème Congrès Soc. Broncho-Oesoph. Langue Française
Paris 22 Oct. 1959.

WEXELS P. - Agenesis of the lung.

Thorax VI pages 171-192, 1951.

TABLE DES MATIERES

[A series of small circular marks or dots arranged horizontally across the page.]

	<u>Pages</u>
INTRODUCTION	1
EMBRYOLOGIE ET PATHOGENIE	5
CLINIQUE	21
DIAGNOSTIC	34
CONCLUSIONS	42
BIBLIOGRAPHIE	44

—•—•—•—•—•—

